

## Caso clínico

## Presentación atípica de sinovitis villonodular pigmentada de la articulación coxofemoral. Reporte de un caso y revisión de la literatura

García-Ortega DY,\* Clara-Altamirano MA,\*\* Montaño-Gómez D,\*\*\* Martínez-Said H,\* Caro-Sánchez CHS,\*\*\*\* Cuéllar-Hubbe M\*\*\*\*\*

Instituto Nacional de Cancerología

**RESUMEN.** *Introducción:* La sinovitis villonodular pigmentada (SNVP) es una entidad clínica poco frecuente, con un incidencia mayor en las mujeres (3:1) y una edad de presentación entre los 20 y 40 años. La cadera es un sitio poco común de ocurrencia, estando involucrada en tan solo 15% de todos los casos. *Reporte de caso:* Masculino de 47 años con cuadro de 10 años de evolución caracterizado por limitación de los arcos de movilidad, dolor asociado a aumento de volumen y acortamiento del miembro pélvico; los estudios de imagen mostraron destrucción de la articulación coxofemoral y extensión a la pelvis; el reporte histopatológico describió sinovitis villonodular pigmentada. Fue manejado con hemipelvectomía externa izquierda. *Discusión:* La presentación de la sinovitis villonodular pigmentada difusa en la cadera tiene una incidencia baja y comportamiento localmente agresivo. Es necesario tener en cuenta diagnósticos diferenciales que incluyan neoplasias malignas. El estándar de tratamiento es quirúrgico.

**Palabras clave:** Sinovitis villonodular pigmentada, cirugía, hemipelvectomía.

**ABSTRACT.** *Introduction:* Pigmented villonodular synovitis (PVNS) is a rare clinical entity with higher incidence in women (3:1) and an age of presentation between 20 and 40 years. The hip is a rare site of appearance, being involved in only 15% of all cases. *Case report:* 47-year-old male with 10 years of evolution characterized by a limited range of motion, pain associated with an increase in volume and shortening of the pelvic limb. Imaging studies showed destruction of the hip joint and extension to the pelvis. The histopathology report described pigmented villonodular synovitis. His final treatment was left hemipelvectomy. *Discussion:* The presentation of the diffuse pigmented villonodular synovitis of the hip has a lower incidence and a locally aggressive behavior. It is necessary to consider differential diagnoses that include malignant neoplasms. The standard treatment is surgical.

**Key words:** Pigmented villonodular synovitis, surgery, hemipelvectomy.

\* Cirujano Oncólogo. Adscrito al Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

\*\* Ortopedista Oncólogo. Adscrito al Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

\*\*\* Médico residente de Ortopedia Oncológica, Instituto Nacional de Rehabilitación.

\*\*\*\* Patólogo Oncólogo. Adscrito al Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

\*\*\*\*\* Cirujano Oncólogo. Jefe del Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

### Dirección para correspondencia:

Dr. DY García-Ortega

Av. San Fernando Núm. 22, Col. Sección XVI, CP 14080, Del. Tlalpan, Ciudad de México.

E-mail: dr\_doriangarcia@me.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medicgraphic.com/actaortopedia>

### Introducción

La sinovitis villonodular pigmentada (SNVP) es una entidad clínica poco frecuente: presenta una incidencia mundial de 1.8 casos por millón de habitantes.<sup>1</sup> El término «sinovitis villonodular pigmentada» fue acuñado por Jaffe y sus colaboradores en 1941; englobaba un grupo de lesiones sinoviales bien localizadas o difusas cuyo origen era a partir de las vainas tendinosas, en menor frecuencia, las articulaciones y, raramente, las bursas.<sup>2</sup>

La SNVP tiene un predominio en las mujeres de 3:1, con una incidencia mayor entre los 20 y 40 años de edad. Afecta grandes articulaciones como las rodillas y la cadera; la primera de ellas es la localización más común, alcanzando una incidencia de hasta 75% de los casos.<sup>3,4</sup> La cadera tiene una

incidencia menor, estando involucrada en tan solo 15% de todos los casos.<sup>5</sup>

La sintomatología es inespecífica y el diagnóstico es tardío. Los síntomas incluyen dolor local, tumefacción articular, presencia de tumoración palpable, rigidez articular, disminución de la amplitud de los arcos de movimiento e inestabilidad articular.<sup>1</sup> La enfermedad suele ser monoarticular y se considera una entidad benigna, aunque localmente agresiva; macroscópicamente, se caracteriza por una hiperplasia sinovial con depósitos pigmentados (hemosiderina).<sup>6</sup>

La resonancia magnética es el estudio de imagen de elección particularmente útil, nos permite diferenciar las diversas estructuras intraarticulares y definir las características y la extensión de la lesión hacia los tejidos blandos y la relación vascular y nerviosa.<sup>1</sup> Estas características son importantes para establecer un adecuado tratamiento y seguimiento del paciente.<sup>7</sup> Pese a todas estas herramientas, el diagnóstico definitivo es histopatológico.<sup>1</sup>

### Reporte de caso

Presentamos el caso de un paciente masculino de 47 años sin antecedentes de importancia. Inició 10 años atrás una disminución progresiva de los arcos de movilidad de la articulación coxofemoral izquierda asociada con dolor; fue manejado con analgésicos y terapia física, sin mejoría. Seis meses antes de acudir con nosotros presentó aumento de volumen y alteraciones severas en la marcha. En la exploración física, se observó asimetría de la pelvis a expensas de aumento de volumen de la cadera y la región inguinal izquierda, con presencia de red venosa colateral, acortamiento del miembro pélvico de ocho centímetros, tumoración de aproximadamente 10 x 8 x 12 cm, de bordes irregulares, lobulada, fija a planos profundos, no móvil, indurada, sin adenopatías inguinales.

Las radiografías AP de la pelvis (*Figura 1*) mostraron una lesión heterogénea predominantemente radiolúcida, que involucraba el fémur proximal, acetáculo izquierdo, ilíaco e isquion ipsilateral, con afección de las corticales y destrucción parcial de dichas estructuras. La tomografía axial computada dejó ver una lesión a nivel del fémur proximal izquierdo, ausencia de la cabeza del fémur y el acetáculo, afección hacia la lámina interna de la pelvis, con desplazamiento medial de las estructuras intrapélvicas (*Figura 2*).

Se realizó una biopsia con aguja de corte, con reporte histopatológico de neoplasia mesenquimatosa de células poligonales, xantocitos y hemosiderofagos, compatible con sinovitis villonodular pigmentada variante difusa (*Figura 3*).

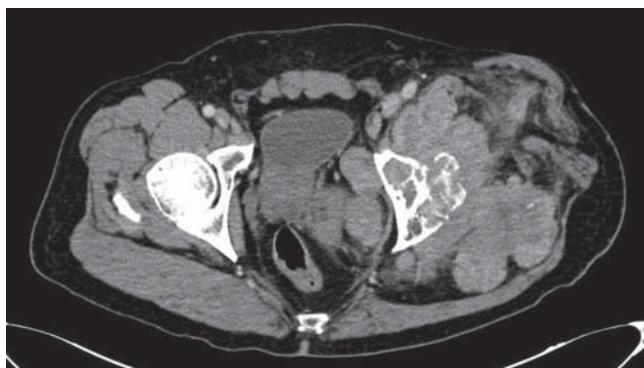
Fue llevado a tratamiento quirúrgico: hemipelvectomía izquierda. El reporte definitivo de patología fue sinovitis villonodular pigmentada variante difusa de 24 x 15 x 12 cm, que afectaba el tercio proximal del fémur, la articulación coxofemoral y se extendía al hueso ilíaco e isquion, con destrucción difusa del tejido óseo; abarcaba los tejidos blandos adyacentes, con permeación linfovascular, sin invasión

perineural, con bordes negativos en el hueso y los tejidos blandos (*Figura 4*).

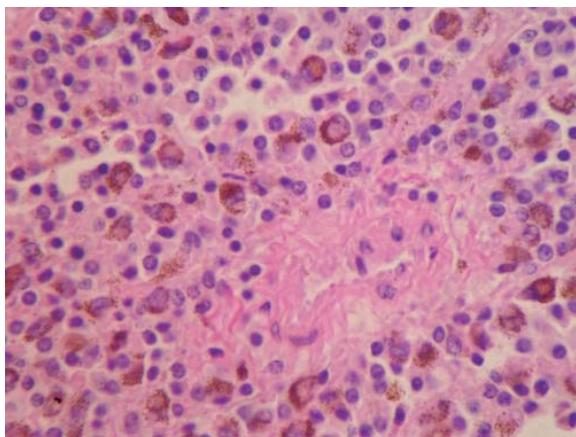
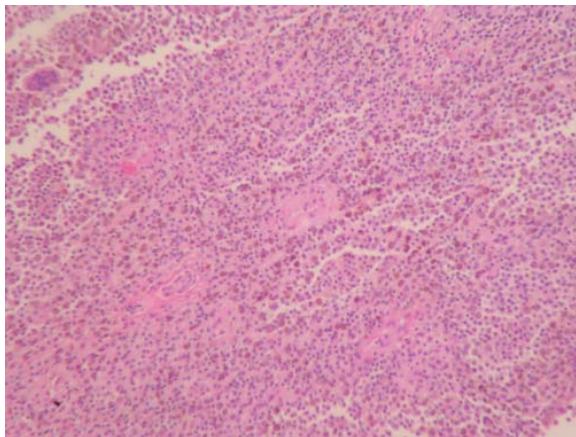
El paciente se encuentra actualmente con seguimiento postquirúrgico de 18 meses de evolución, sin datos de actividad tumoral local o a distancia.



**Figura 1.** AP de pelvis y fémur; destrucción de la porción proximal del fémur y el acetáculo del lado izquierdo.



**Figura 2.** Cortes axiales de la tomografía de pelvis izquierda.



**Figura 3.** Laminillas donde se observan células poligonales, xantocitos y hemosiderófagos.



**Figura 4.** Corte macroscópico donde se puede ver el componente heterogéneo de la lesión, con pérdida de la arquitectura normal de las estructuras.

## Discusión

La sinovitis villonodular pigmentada es una entidad poco común que afecta el tejido sinovial y las vainas tendinosas en los adultos jóvenes. Esta entidad usualmente benigna incide en las articulaciones de mayor tamaño y suele ser intraarticular e infiltrativa.<sup>8</sup> En el caso aquí presentado, debido a los hallazgos por imagen y el patrón de destrucción tan poco común, fue necesario tener en mente algunos diagnósticos diferenciales, entre los que se incluían neoplasias malignas como el sarcoma indiferenciado pleomorfo y condrosarcomas, entre otros.

El estudio radiográfico de la articulación involucrada es habitualmente normal: en apenas 15% de los casos presentan alteraciones.<sup>9</sup> Entre éstas destacan las lesiones quísticas radiolúcidas, el aumento de la densidad de la membrana sinovial y, en tercer lugar, las erosiones óseas. En cerca de 95% de los casos de SNVP de la articulación coxofemoral se encuentran erosiones óseas. Tal situación es el resultado de la presencia de una fuerte cápsula articular y de potentes ligamentos asociados al aumento de la presión intraarticular (relacionado con la proliferación sinovial), lo que conduce a dichas erosiones. Las alteraciones degenerativas, tales como la disminución del espacio articular, ocurren en 70 a 75% de los

casos de SNVP de la articulación coxofemoral, generalmente asociadas a estadios avanzados de la enfermedad.<sup>1</sup> En el caso que presentamos, las lesiones óseas iban desde las erosiones hasta la lisis casi en la totalidad del techo acetabular.

La presentación de la sinovitis villonodular pigmentada difusa en la cadera tiene una incidencia baja y un comportamiento localmente agresivo, con destrucción ósea e infiltración a partes blandas; a pesar de que se logre una resección completa de la tumoración con márgenes negativos, la enfermedad presenta un riesgo alto de recurrencia, tanto local como a distancia, por lo que se debe dar un seguimiento estrecho al paciente con estudios auxiliares diagnósticos pertinentes.

## Bibliografía

1. Coutinho M, Laranjo A, Casanova J: Pigmented villonodular synovitis: a diagnostic challenge. Review of 28 cases. *Acta Reumatol Port.* 2012; 37(4): 335-41.
2. Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ: Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. A discussion of synovial and bursal equivalents of the tenosynovial lesion commonly denoted as xanthoma, xanthogranuloma, giant cell tumor or myeloplasoma of the tendon sheath, with some consideration of this tendon sheath lesion itself. *Arch Pathol.* 1941; 31: 731-65.

3. Bravo SM, Winalski CS, Weissman BN: Pigmented villonodular synovitis. *Radiol Clin North Am.* 1996; 34(2): 311-326, x-xi.
4. Xie GP, Jiang N, Liang CX, Zeng JC, Chen ZY, Xu Q, et al: Pigmented villonodular synovitis: a retrospective multicenter study of 237 cases. *PLoS One.* 2015; 10(3): e0121451.
5. Vastel L, Lambert P, De Pineux G, Charrois O, Kerboull M, Courpied JP: Surgical treatment of pigmented villonodular synovitis of the hip. *J Bone Joint Surg Am.* 2005; 87(5): 1019-24.
6. Ma X, Shi G, Xia C, Liu H, He J, Jin W: Pigmented villonodular synovitis: a retrospective study of seventy five cases (eighty one joints). *Int Orthop.* 2013; 37(6): 1165-70.
7. Schwartz HS, Unni KK, Pritchard DJ: Pigmented villonodular synovitis. A retrospective review of affected large joints. *Clin Orthop Relat Res.* 1989; (247): 243-55.
8. Mankin H, Trahan C, Hornicek F: Pigmented villonodular synovitis of joints. *J Surg Oncol.* 2011; 103(5): 386-9.
9. Byers PD, Cotton RE, Deacon OW, Lowy M, Newman PH, Sissons HA, et al: The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis. *J Bone Joint Surg Br.* 1968; 50(2): 290-305.